

**U. PORTO**

**FMUP** FACULDADE DE MEDICINA  
UNIVERSIDADE DO PORTO

**MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

2016/2017

Ana Catarina Dias Gonçalves Sobral Camões

Acalásia: o paradigma de uma doença atual

Achalasia: the paradigm of an actual disease

março, 2017

FMUP

Ana Catarina Dias Gonçalves Sobral Camões  
Acalásia: o paradigma de uma doença atual  
Achalasia: the paradigm of an actual disease

**Mestrado Integrado em Medicina**

**Área: Cirurgia Geral**  
**Tipologia: Monografia**

**Trabalho efetuado sob a Orientação de:**  
**Doutor João Paulo Meireles de Araújo Teixeira**

**Trabalho organizado de acordo com as normas da revista:**  
**Revista Portuguesa de Cirurgia**

março, 2017

**FMUP**

Eu, Ana Catarina Dias Gonçalves Sobral Pereira, abaixo assinado, nº mecanográfico 2004 02 457, estudante do 6º ano do Ciclo de Estudos Integrado em Medicina, na Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, declaro ter atuado com absoluta integridade na elaboração deste projeto de opção.

Neste sentido, confirmo que **NÃO** incorri em plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria de um determinado trabalho intelectual, ou partes dele). Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores, foram referenciadas, ou redigidas com novas palavras, tendo colocado, neste caso, a citação da fonte bibliográfica.

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 21/03/17

Assinatura conforme cartão de identificação:

Ana Catarina Dias Gonçalves Sobral Pereira

NOME

Ana Catarina Dias Gonçalves Sobral Pereira

NÚMERO DE ESTUDANTE

200402457

E-MAIL

acumola13@gmail.com

DESIGNAÇÃO DA ÁREA DO PROJECTO

Pneumologia Geral

TÍTULO ~~DISSERTAÇÃO~~/MONOGRAFIA (riscar o que não interessa)

Acalúsia: o paradigma de uma doença actual  
Achalasia: the paradigm of an actual disease

ORIENTADOR

Doutor João Paulo Teixeira de Araújo Teixeira

COORDINADOR (se aplicável)

ASSINALE APENAS UMA DAS OPÇÕES:

É AUTORIZADA A REPRODUÇÃO INTEGRAL DESTES TRABALHOS APENAS PARA EFEITOS DE INVESTIGAÇÃO, MEDIANTE DECLARAÇÃO ESCRITA DO INTERESSADO, QUE A TAL SE COMPROMETE.	<input checked="" type="checkbox"/>
É AUTORIZADA A REPRODUÇÃO PARCIAL DESTES TRABALHOS (INDICAR, CASO TAL SEJA NECESSÁRIO, Nº MÁXIMO DE PÁGINAS, ILUSTRAÇÕES, GRÁFICOS, ETC.) APENAS PARA EFEITOS DE INVESTIGAÇÃO, MEDIANTE DECLARAÇÃO ESCRITA DO INTERESSADO, QUE A TAL SE COMPROMETE.	<input type="checkbox"/>
DE ACORDO COM A LEGISLAÇÃO EM VIGOR, (INDICAR, CASO TAL SEJA NECESSÁRIO, Nº MÁXIMO DE PÁGINAS, ILUSTRAÇÕES, GRÁFICOS, ETC.) NÃO É PERMITIDA A REPRODUÇÃO DE QUALQUER PARTE DESTES TRABALHOS.	<input type="checkbox"/>

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 21/03/17

Assinatura conforme cartão de identificação: Ana Catarina Dias Gonçalves Sobral Pereira

***PARA A MINHA FAMÍLIA***

***E***

***ZÉS DO MEU CORAÇÃO!***

**Título:** Acalásia: o paradigma de uma doença atual

Achalasia: the paradigm of an actual disease

**Autores:**

Ana Catarina Dias Gonçalves Sobral Camões

Afiliação: Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Morada: Hospital de São João Alameda Professor Hernâni Monteiro 4200-319 Porto,  
Portugal

E-mail: acamoes13@gmail.com

Telefone: +351 917987063

João Paulo Meireles de Araújo Teixeira

Afiliação: Departamento de Cirurgia Geral, Centro Hospitalar de São João

Morada: Hospital de São João Alameda Professor Hernâni Monteiro 4200-319 Porto,  
Portugal

E-mail: jpat@med.up.pt

Telefone: + 351 917773333

**Tipo de artigo:** Monografia

## RESUMO

A acalásia esofágica é uma desordem primária motora do esôfago, caracterizada pelo relaxamento insuficiente do esfíncter esofágico inferior e pela perda da peristalse esofágica.

Deve-se suspeitar desta patologia, quando o doente apresenta disfagia para sólidos e líquidos, e regurgitação não responsiva à terapêutica farmacológica. O diagnóstico também deve ser suportado pela realização de uma manometria. Em determinados casos, para se excluir outras patologias, deve-se realizar uma endoscopia e um esofagograma.

A terapêutica é paliativa, dirigida ao alívio dos sintomas. Contudo, diversos estudos sugeriram que o tratamento cirúrgico é mais efetivo. Porém, são necessários mais estudos que se baseiem em diversos fatores, para que se possam delinear *guidelines* acerca do tratamento a seguir.

O *follow-up* do paciente, pode incluir a avaliação do alívio sintomático, bem como a avaliação por um esofagograma.

Esta revisão foi baseada em temas centrais tais como: definição, sintomas, diagnóstico e opções terapêuticas!

**Palavras-chave:** acalásia esofágica; revisão; sintomas; diagnóstico; tratamento.

## **ABSTRACT**

Esophageal achalasia is a primary esophageal motor disorder characterized by insufficient lower esophageal sphincter relaxation and loss of esophageal peristalsis.

This disease must be suspected in patients with dysphagia to solids and liquids with regurgitation unresponsive to an adequate pharmacologic therapy. The diagnosis must be also supported by esophageal manometry. In some cases, endoscopic assessment and esophagram findings are necessary to rule out other pathology.

Therapy is palliative, and it is directed toward relief of symptoms. However, various studies have suggested that the most effective treatment is the surgical therapy. Furthermore, more studies are need to provide guidelines for treatment, based on various factors.

Patient follow-up after therapy may include assessment of both symptom relief and an evaluation by esophagram.

This review was based in central themes such as definition, symptoms, diagnosis and current therapeutic options!

**Keywords:** esophageal achalasia; review; symptoms; diagnostic; treatment.



## ABREVIATURAS

AR	Alta Resolução
ASS	<i>Achalasia Symptom Score</i>
Ca <sup>2+</sup>	Cálcio
DP	Dilatação Pneumática
DRGE	Doença do Refluxo Gastroesofágico
EED	Espasmo Esofágico Difuso
EEI	Esfíncter Esofágico Inferior
EGD	Esofagogastroduodenoscopia
JGE	Junção Gastroesofágica
HSV1	<i>Herpes Zoster</i>
IBP	Inibidor da bomba de prótons
OE	Oleato de Etanolamina
POEM	<i>Peroral Endoscopic Myotomy</i>
RG	Radiografia
RGE	Refluxo Gastroesofágico
TBE	<i>Timed Barium Esophagogram</i>

## INTRODUÇÃO

A acalásia foi originalmente descrita em 1674, em Londres, por *Sir Thomas Willis* (1). É uma patologia classificada como pertencendo às desordens motoras primárias do esófago (2, 3), sendo considerada dentro deste grupo, a mais comum (4). Todavia, é uma patologia rara, cuja incidência anual é de 1 em 100 000 e a sua prevalência de 10 em 10 000. De acordo com os estudos epidemiológicos realizados até à data, no que concerne à incidência não se encontram diferenças significativas entre raças. Por outro lado, o pico de incidência em relação à idade em que se costuma manifestar, situa-se entre a terceira e a sexta década de vida (5-7).

Atualmente, a sua etiologia, ainda não se encontra completamente esclarecida. Contudo, sabe-se que estes doentes têm uma perda de células ganglionares ao nível do plexo mioentérico esofágico, perda essa que afeta tanto os neurónios ganglionares excitatórios, que são colinérgicos, como os neurónios ganglionares inibitórios, que são os responsáveis pela produção de óxido nítrico. Histologicamente, observa-se o enfraquecimento do plexo nervoso de *Auerbach*. Desta forma, a acalásia é definida como sendo uma doença com carácter evolutivo, na qual se verifica uma aganglionose esofágica progressiva. Quanto à sua transmissão, raramente é hereditária (8, 9).

As manifestações clínicas *major* incluem: a disfagia para sólidos e para líquidos, a regurgitação e a dor torácica. A perda ponderal também pode ocorrer em alguns doentes (2, 10). Um estudo publicado em 2001 (11), mostra que a acalásia esofágica de longa duração, representa inclusive uma condição pré-maligna para o desenvolvimento do carcinoma escamoso esofágico. Os autores concluíram que na população estudada, o risco desta neoplasia foi superior em 140 vezes, comparativamente à população geral. Assim sendo, após o estabelecimento do diagnóstico, é fundamental que estes doentes sejam sujeitos a uma vigilância médica periódica.

É igualmente relevante, que o clínico equacione outros diagnósticos diferenciais, nomeadamente outras patologias esofágicas motoras, como o espasmo esofágico difuso (EED), o esófago com o esfíncter esofágico inferior (EEI) hipertensivo, bem como a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE). Porém, é importante ressaltar que estes distúrbios motores, podem ser secundários a processos mais vastos. Como tal, não se devem excluir doenças com manifestações sistémicas, como a pseudoacalásia, a doença de chagas, a esclerodermia, a doença de *Anderson-Fabry*, a amiloidose, a sarcoidose, entre outras (12-17).

Quanto aos exames complementares de diagnóstico, a manometria esofágica é a escolha preferencial para o seu diagnóstico, por ser o exame com maior sensibilidade. Manometricamente, é possível detetar-se o relaxamento ineficaz do EEI e a perda da peristalse esofágica, que são achados característicos desta patologia. A radiografia (RG) baritada também pode ser relevante para o seu diagnóstico, visto que a imagem obtida, tradicionalmente em forma de “bico de pato”, é sugestiva de acalásia. Por outro lado, a endoscopia, parece ter um papel relativamente *minor* no diagnóstico. Endoscopicamente, estes doentes têm um esófago dilatado com retenção de saliva, líquidos e com estase de partículas alimentares não digeridas. Esta apresenta particular relevância, nos casos em que se pretende excluir a presença de uma estenose ou de um tumor (18).

No que se refere ao tratamento e prevenção, devido ao facto de o peristaltismo dificilmente ser recuperado, os estudos demonstram que, ainda não existem terapêuticas e medidas de prevenção que sejam totalmente eficazes. Porém, alguns estudos salientam que em determinados casos, e após um tratamento adequado, o doente pode vir a manifestar novamente alguns sinais de peristaltismo esofágico (19, 20).

Atualmente, a maioria dos clínicos elege a miotomia laparoscópica como primeira linha de tratamento, por considerarem-na como sendo o tratamento mais efetivo (21). Porém,

importa ressaltar que novas terapias têm emergido, nomeadamente a *Peroral Endoscopic Myotomy (POEM)*, a colocação endoscópica de stents metálicos autoexpansíveis e a escleroterapia endoscópica (5).

Em resumo, é importante ressaltar, que até à data, não existem *guidelines* bem definidas, no que concerne ao tratamento desta patologia.

Assim sendo, a estratégia terapêutica vigente, visa essencialmente promover um controlo eficaz da sintomatologia, tendo um impacto consequente, na qualidade de vida destes doentes (22).

## ETIOLOGIA E PATOGENIA

Como atualmente ainda se desconhecem alguns dos mecanismos patogénicos subjacentes a esta doença, a etiologia da acalásia não se encontra totalmente esclarecida (22). Porém, supõe-se que esta possa ter diferentes etiologias, isto é, possa ter uma etiologia neurodegenerativa, autoimune ou mesmo viral (4, 18). Este último pressuposto, baseia-se na hipótese da doença poder desenvolver-se após um quadro infeccioso, nomeadamente após a exposição a um vírus, como o *Herpes Zoster* (HSV1) (23).

Por outro lado, existem autores que baseados nos achados histológicos destes doentes, que habitualmente apresentam um plexo nervoso mioentérico de *Auerbach* degenerado, equacionam a teoria neurodegenerativa. Sabe-se que a perda dos neurónios inibitórios pós-ganglionares, que são os responsáveis pela produção de óxido nítrico e polipeptídeos intestinais vasoativos, tem impacto no relaxamento do EEI. Uma diminuição da produção destas substâncias, leva a uma diminuição do relaxamento do EEI e por conseguinte, a um aumento da sua pressão de repouso e concomitante ausência de propagação das ondas peristálticas esofágicas, como resposta à deglutição (24-27).

Os estudos que apontam para uma etiologia autoimune, são sustentados pela similaridade dos achados histológicos e clínicos encontrados nos doentes diagnosticados com acalásia e naqueles diagnosticados com a doença de *Chagas* (28).

Na verdade, esta degeneração de células ganglionares, parece dever-se efetivamente a um processo mediado por autoimunidade (29, 30), que por sua vez pode ocorrer depois um processo infeccioso, como por exemplo, após uma infeção latente por um *HSV1* (31).

Por outro lado, a suscetibilidade genética do doente parece ter um papel determinante na expressão desta doença. A este propósito, dois estudos casos-controles, sugeriram que o desenvolvimento da acalásia idiopática está geneticamente associado a doentes com um

haplótipo HLA classe II (32, 33). Em 2002, *Ruiz-de-Leon* e colaboradores (34), reportaram que os pacientes diagnosticados com esta patologia e com este haplótipo, apresentavam em circulação uma quantidade superior de autoanticorpos anti-mesentéricos. Desta forma, presumiram que em certos doentes, a acalásia pode ter etiologicamente um cariz autoimune. Porém, numa revisão publicada em 2015, os autores reportaram que na realidade, só alguns doentes diagnosticados com acalásia, é que apresentam em circulação os antigénios supramencionados (35).

Assim sendo, é inequívoco que são necessários mais estudos neste âmbito, para que se possa esclarecer tanto a etiologia como a patogenia desta doença.

## **DIAGNÓSTICO DA ACALÁSIA ESOFÁGICA**

### **1. SINTOMAS E SINAIS**

Antes de mais, e para que seja possível realizar-se um diagnóstico fiável, é fulcral que haja por parte do clínico, o reconhecimento ou a suspeita precoce da doença. Numa primeira abordagem, é relevante identificar os sinais e sintomas *major* que, eventualmente, o paciente possa manifestar.

O sintoma mais comum é a disfagia, que é vivenciada pela maioria dos doentes, isto é, é reportada por mais de 90%, ocorrendo tanto para sólidos, como para líquidos. De notar, que muitos doentes conseguem inclusive manter o seu peso estável, se modificarem a dieta. Por outro lado, outro grupo de doentes tem uma perda ponderal significativa progressiva (10, 36).

A regurgitação de conteúdo alimentar não digerido, representa o segundo sintoma mais comum, reportado por cerca de 60% dos casos. Ocorre frequentemente em decúbito

dorsal, podendo levar à aspiração do conteúdo regurgitado. Assim sendo, um doente com uma acalásia de longa duração, tem um risco acrescido para desenvolver quadros respiratórios, como bronquite, pneumonia, entre outros (35-37).

A dor torácica, ocorre frequentemente aquando a refeição e manifesta-se também em mais de 60% dos casos. Esta dor traduz a presença de espasmos esofágicos, e é sentida predominantemente naqueles que têm uma acalásia em estadio inicial. Os pacientes referem-na como sendo uma dor com características em “*aperto retrosternal*”, podendo em alguns casos irradiar para o pescoço, membros superiores, mandíbula ou dorso. Paradoxalmente, alguns pacientes referem o sintoma pirose, sentida por cerca de 60% dos casos, que pode ser tanto uma causa, como uma consequência desta dor torácica. Quando é causa, a pirose não se deve ao próprio refluxo, mas sim à estase e fermentação dos alimentos não digeridos ao nível do esófago terminal. Por fim, é importante ressaltar que, o tratamento da acalásia é menos eficaz no alívio da dor torácica, do que no alívio da disfagia ou regurgitação (36).

Em resumo, o clínico deve suspeitar de acalásia esofágica, quando o paciente apresenta disfagia para sólidos e líquidos com regurgitação, e o mesmo não responde a um tratamento adequado com um inibidor da bomba de prótons (IBP) (2, 38).

Embora não haja um consenso quanto à definição supracitada, as *guidelines* publicadas recentemente quanto à doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) (**Tabela 1**), sugerem que nos pacientes refratários à toma de IBPs, deve-se otimizar a terapêutica, com vista a se confirmar a real adesão aos fármacos prescritos (18).

**Tabela 1 - Recomendações para o diagnóstico de acalásia**

<p>Todos os pacientes com suspeita de acalásia, que não possuam evidência de obstrução mecânica na endoscopia ou esofagograma, devem ser submetidos a testes de motilidade esofágica, antes que o diagnóstico de acalásia seja confirmado.</p> <p><b><i>[Recomendação forte com evidência de baixa qualidade]</i></b></p>
<p>O diagnóstico de acalásia deve ser suportado pelos achados do esofagograma, que incluem a dilatação esofágica, uma junção esofagogástrica estreita com a forma de "<i>bico de pato</i>", aperistaltismo e atraso no esvaziamento do bário.</p> <p><b><i>[Recomendação forte com evidência de moderada qualidade]</i></b></p>
<p>O esofagograma baritado é recomendado para avaliar o esvaziamento esofágico e a morfologia da junção esofagogástrica, naqueles cujos testes de motilidade, sejam equívocos.</p> <p><b><i>[Recomendação forte com evidência de baixa qualidade]</i></b></p>
<p>A avaliação endoscópica da junção gastroesofágica e do cárdia, é recomendada em todos os pacientes com acalásia, para se excluir pseudoacalásia.</p> <p><b><i>[Recomendação forte com evidência de moderada qualidade]</i></b></p>

Se com o ajuste farmacológico, o refluxo gastroesofágico (RGE) não for tratado, outros diagnósticos diferenciais devem ser tidos em conta, nomeadamente patologias esofágicas motoras como a acalásia (39).



## 2. MEIOS AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

### 2.1 Manometria esofágica

A manometria esofágica, por definição, é uma metodologia que permite ao clínico avaliar a motricidade e a função esofágica, sendo considerada o *gold standard* para o diagnóstico de acalásia. Atualmente, existem critérios diagnósticos bem estabelecidos, tanto para a manometria esofágica clássica, como para a manometria esofágica de alta resolução (AR). Com a manometria esofágica clássica, estes critérios incluem o relaxamento ineficaz do EEI e a aperistalse. Porém, é importante ressaltar que, os achados manométricos descritos em alguns estudos, como por exemplo a capacidade de relaxamento total ou não do EEI, bem como o grau de peristalse esofágica, foram heterogêneos. Assim sendo, com o surgimento da manometria de AR, foi possível a criação de parâmetros mais objetivos, que no presente, permitem o estabelecimento de um diagnóstico mais precoce e preciso (38, 40-43).

Em 2015, foi inclusive, publicada a classificação Canadiense acerca das desordens motoras esofágicas (44), na qual os autores propõem uma subdivisão destas doenças, com base nos achados manométricos de AR. Esta classificação propõe que o clínico classifique o subtipo de acalásia, com base nos critérios e valores definidos por esta técnica. Segundo a mesma, a acalásia pode ser subdividida, com base nos níveis de pressurização esofágica, em três subtipos distintos:

- ***Acalásia clássica*** - na qual se verifica uma pressurização mínima no esôfago;
- ***Acalásia com compressão esofágica*** – na qual há uma significativa pressurização esofágica do fluido em estase;

- ***Acalásia espástica*** – na qual se verificam frequentes contrações espásticas esofágicas.

*Hirano* e colaboradores (45), referem ainda que, com a realização da manometria de AR, os clínicos conseguem proceder à identificação de quatro variantes manométricas, que podem diferir essencialmente na sua forma de apresentação, e que podem ser:

- Presença de contracções muito amplas ao nível do corpo esofágico;
- Aperistalse num curto segmento esofágico;
- Relaxamento completo do EEI com dilatação;
- Presença de um EEI completamente funcional mas que manometricamente apresenta períodos de relaxamento transitórios.

Segundo os mesmos autores, existem também outras características que podem ser avaliadas com esta técnica tais como: o aumento da pressão basal do EEI, a ausência de propagação de contrações, e o aumento da linha basal, que traduz a pressão exercida ao nível do corpo esofágico. A identificação destes parâmetros pode auxiliar a suportar ou a excluir o diagnóstico presumido. Todavia, não é obrigatório que as mesmas sejam constatadas para o estabelecimento do diagnóstico definitivo.

## **2.2 Radiografia Contrastada com Bário e Esofagogastroduodenoscopia**

Em determinados casos, o diagnóstico de acalásia não pode, e não deve ser somente suportado pelos achados manométricos. Certas circunstâncias requerem a realização de outros exames complementares de diagnóstico, tais como a RG contrastada com bário e a esofagogastroduodenoscopia (EGD) (18). Tanto a EGD, como a RG baritada, são

consideradas como sendo métodos auxiliares úteis, tanto para o seu diagnóstico como para a sua caracterização. Porém, tanto a ECG, como a RG baritada, por si só, e isoladamente, não apresentam sensibilidade diagnóstica elevada. A título de exemplo, a EGD permite o diagnóstico de acalásia em apenas 1/3 dos pacientes. Por outro lado, a RG contrastada pode não ser diagnóstica em mais de 1/3 dos pacientes. Porém, tanto a EGD, como a RG baritada, podem ser valiosas nos casos, em que se pretende excluir ou confirmar outras patologias (42, 46).

Radiograficamente, e devido à aperistalse esofágica, pode ser visualizável uma dilatação esofágica com uma abertura mínima ao nível do EEI, vulgarmente denominada de “bico de pato” ou “bico de lápis”. Na imagem radiológica destes doentes, é possível observar-se também, um esófago dilatado, bem como um atraso no esvaziamento do contraste baritado. Quando a acalásia esofágica é de longa duração, verifica-se uma progressiva dilatação e deformação sigmóide esofágica, bem como uma hipertrofia do EEI. Nestes casos, o diagnóstico deve ser suportado e sustentado igualmente, pelos achados visualizados na EGD contrastada (18, 22).

Por outro lado, estudos já realizados, demonstraram que o tempo de esvaziamento do agente de contraste, apresenta também especial importância no período pós instituição da terapêutica. Através deste parâmetro, o clínico consegue avaliar de forma precisa o tempo de esvaziamento esofágico, e desta forma inferir indiretamente o grau de aperistalse (46-49).

Estes exames, são também particularmente úteis, nas situações em que os achados manométricos são de interpretação equívoca. Representam igualmente uma mais valia nos estadios avançados da doença, na medida em que permitem a caracterização e a avaliação de lesões sugestivas de cronicidade, tais como: a tortuosidade, a angulação e o megaesófago. Implicitamente, e particularmente nestas situações, são valiosos aquando a

seleção do tratamento. Permitem igualmente avaliar o caráter evolutivo da doença, tendo particular interesse nos doentes em que se prevê que o tratamento de eleição possa não vir a ser completamente eficaz.

Em suma, nos pacientes em que se suspeita de acalásia, e cujos achados no ECG ou na RG contrastada se encontram dentro do intervalo da normalidade, a manometria esofágica deve ser a escolha preferencial como o exame auxiliar de diagnóstico de primeira linha. Nos pacientes cujos achados na RG baritada ou EGD contrastada sejam sugestivos de acalásia, o clínico deve optar igualmente pela sua realização, com vista a confirmar o diagnóstico (18).

## **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

Atendendo a que a acalásia é uma doença esofágica motora rara, cujos sintomas e sinais podem ser inespecíficos, o clínico deve considerar outros diagnósticos, mesmo quando, aparentemente, os mesmos não sejam evidentes. Como referido na nota introdutória desta revisão, existem vários diagnósticos diferenciais a ter em conta, tais como: DRGE, EED, doença de chagas, esclerodermia, esofagite eosinofílica, entre outras. Em certas circunstâncias, a patologia neoplásica, como a pseudoacalásia ou o carcinoma esofágico, deve ser questionadas (16, 17).

Tanto a DRGE, como o carcinoma esofágico, podem mimetizar a sintomatologia clínica de um paciente com acalásia. Como tal, é importante tê-los em consideração na abordagem inicial do doente, mesmo quando a sintomatologia é sugestiva de acalásia (50). Existem também certos tumores infiltrativos da junção gastroesofágica (JGE) que podem inclusive mimetizar, não só a clínica, como também os perfis radiológicos e manométricos da acalásia. Nestes casos, esta doença denomina-se como sendo uma

patologia secundária à acalásia, sendo designada de pseudoacalásia, (50, 51). Este diagnóstico é mais provável se:

- A idade do doente for avançada (mais de 50 anos);
- A sintomatologia surgir de forma abrupta;
- Coexistir simultaneamente uma perda ponderal significativa (50).

Nos doentes com pseudoacalásia, é possível visualizar-se um infiltrado tumoral, identificável normalmente ao nível do fundo gástrico ou do esófago distal. Na suspeição desta doença deve ser realizada uma endoscopia digestiva alta para estabelecimento do diagnóstico definitivo. Se a endoscopia não for esclarecedora, deve ser realizada uma tomografia computadorizada ou uma ecografia endoscópica (52). A ressaltar, que só em raras situações, é que a pseudoacalásia se manifesta como uma síndrome paraneoplásica. Nestes casos, o diagnóstico deve ser esclarecido, procedendo-se à identificação em circulação de anticorpos anti-neuronais (53).

No que concerne à doença do EED, a sua história natural e fisiopatologia, ainda não se encontram totalmente esclarecidas, tal como ocorre com a acalásia. Porém, imagiologicamente, estes doentes costumam apresentar uma imagem dum esófago com uma forma semelhante a um “saca-rolhas”. Na imagem poderá também observar-se pseudodivertículos e/ou uma tortuosidade do corpo esofágico, achados estes, que podem ser igualmente descritos num doente com acalásia. Tendo em conta estas similaridades imagiológicas que ocorrem nestas duas doenças que afetam a motricidade esofágica, *Kahrilas* (40) sugeriu que o EED deveria ser igualmente definido com base em critérios manométricos bem estabelecidos, tais como:

- A atividade espástica do esófago distal;
- O número de contrações espontâneas e repetidas;

- O número de contrações prolongadas, mas com elevada amplitude.

Segundo o mesmo autor, o EED é atualmente uma patologia sobrestimada, que se deve particularmente ao facto destes doentes serem muitas vezes diagnosticados erroneamente, como tendo acalásia.

Quanto à doença de *Chagas*, esta é uma doença endémica predominante do centro do Brasil, Venezuela e norte da Argentina (16), que é transmitida por uma picada de um reduvídeo, que por sua vez transmite o protozoário *Trypanossoma cruzi* ao humano (28).

O paralelismo estabelecido com a acalásia, deve-se ao facto de nestas duas doenças, existir uma destruição autoimune de células ganglionares autonómicas. Todavia, contrariamente ao que ocorre na acalásia, os doentes com a doença de *Chagas* apresentam manifestações sistémicas mais exuberantes como, manifestações neurológicas, cardiovasculares e gastrointestinais, como o megacólon (36).

Relativamente à esclerodermia, esta é uma doença autoimune que ocorre na sequência de um distúrbio do colagénio vascular. Manometricamente estes doentes costumam apresentar também aperistalse esofágica, mas um esfago hipotenso ao nível do EEI. Clinicamente o sintoma *major* não é a disfagia, e quando esta ocorre tende a ser menos grave e a ser aliviada pela ingestão de líquidos e alimentos, em posição ortostática. Ao invés, o RGE tende a ser mais pronunciado, provocando uma destruição marcada da JGE. Por fim, pode ser muito difícil fazer o diagnóstico diferencial entre acalásia e esofagite eosinofílica (54). Contudo, o tipo de disfagia que o doente apresenta, bem como os achados manométricos auxiliam no estabelecimento do diagnóstico (18).

## **TRATAMENTO**

O tratamento da acalásia esofágica assenta essencialmente em medidas paliativas, visto que nenhuma das modalidades de tratamento testadas até então, demonstrou reverter a peristalse esofágica. Desta forma, a instituição terapêutica, visa essencialmente promover uma redução do tónus ao nível do EEI, promovendo assim a minoração dos sinais e sintomas vivenciados pelos doentes (55).

De uma forma sistemática o tratamento pode ser subdividido em três grandes grupos:

### **1. Tratamento farmacológico**

### **2. Tratamento endoscópico**

### **3. Tratamento cirúrgico**

#### ***1. TRATAMENTO FARMACOLÓGICO***

Quando se pondera um tratamento farmacológico, deve-se ter em conta que, este é considerado como sendo uma abordagem terapêutica pouco efetiva, na medida em que não permite a completa reversão dos sintomas vivenciada pelos doentes (56). Assim sendo, e segundo as *guidelines* publicadas em 2013, o tratamento farmacológico deve ser somente reservado para os doentes que não podem ser submetidos a um tratamento endoscópico ou cirúrgico (18).

Os fármacos que podem ser utilizados neste contexto, podem ser de diferentes classes farmacológicas, como se passa a enunciar.

### ***1.1 Bloqueadores de cálcio ( $\text{Ca}^{2+}$ ) e nitratos de longa duração***

Tanto os bloqueadores de  $\text{Ca}^{2+}$ , como os nitratos com um tempo de semivida longa, são os fármacos mais prescritos no âmbito do tratamento farmacológico desta doença. O mecanismo de ação de ambos, consiste na redução transitória da pressão, ao nível do EEI. Ao mediar o relaxamento da musculatura esofágica, facilitam consequentemente, o seu esvaziamento (56). Num estudo realizado em 1994 (57), os autores reportaram que os bloqueadores de  $\text{Ca}^{2+}$  tiveram a capacidade de, num intervalo de casos que variou entre os 13 e os 49%, promover uma redução significativa da pressão esfíncteriana. Por outro lado, o alívio significativo da sintomatologia, variou num intervalo muito amplo, isto é, entre os 0 e os 75% de casos estudados.

O fármaco mais frequentemente prescrito desta classe farmacológica, é a nifedipina, cuja administração é sublingual. Num estudo com o dinitrato de isossorbido, outro bloqueador de  $\text{Ca}^{2+}$  de administração sublingual, este demonstrou promover uma redução efetiva da pressão ao nível do EEI, num intervalo que variou entre os 53 e os 87% dos casos analisados. Neste estudo, os autores fizeram igualmente um estudo comparativo entre estes dois fármacos, e concluíram que, não existem diferenças significativas no *outcome* referente à capacidade de redução da pressão ao nível do EEI (65% a nifedipina *versus* 49% o dinitrato de isossorbido).

### ***1.2 Sildenafil e outros fármacos***

Mais recentemente, foi demonstrado que o sildenafil, um fármaco inibidor da 5-fosfodisterase, consegue exercer uma ação de relaxamento sobre o tônus muscular e atuar também ao nível da pressão residual esofágica (58).



Fármacos anticolinérgicos, agonistas  $\beta$ -adrenérgicos e a teofilina podem representar igualmente, uma opção farmacológica válida. Contudo, a ressalvar que a sua prescrição é cingida a um número muito restrito de doentes (18).

## **2. TRATAMENTO ENDOSCÓPICO**

O tratamento endoscópico pode ser subdividido em quatro abordagens distintas, sendo a escleroterapia e a *POEM* consideradas terapias emergentes no tratamento desta doença.

### **2.1 Tratamento farmacológico;**

### **2.2 Dilatação pneumática (DP);**

### **2.3 Escleroterapia;**

### **2.4 POEM.**

#### ***2.1 Tratamento farmacológico***

A toxina botulínica, vulgarmente designada por *botox*, é um composto provido de uma potente atividade farmacológica, atuando ao nível das terminações nervosas, inibindo por isso de forma muito eficaz a libertação da acetilcolina a nível pré-sináptico. Assim sendo, as propriedades farmacológicas deste composto, conferem-lhe relevância no tratamento da acalásia esofágica. Esta toxina cliva uma proteína associada a um sinaptossoma de 25 KDa (*SNAP-25*), que é a proteína responsável pela fusão da membrana neuronal plasmática com as vesículas pré-sinápticas, que por sua vez contêm o neurotransmissor acetilcolina. A injeção deste composto ao nível do EEI em pacientes diagnosticados com acalásia esofágica, conduz ao relaxamento da musculatura esofágica, sendo a disfagia

minorada. Num estudo pioneiro publicado em 1994, *Pasricha* e colaboradores (59) demonstraram que, a injeção da toxina botulínica em doentes com acalásia, contribuía para o alívio significativo dos sintomas nestes doentes.

Este tratamento é atualmente reconhecido como sendo uma alternativa terapêutica eficaz nos doentes com elevado risco cirúrgico (18).

## ***2.2 Dilatação pneumática***

A DP é uma técnica utilizada frequentemente no tratamento desta doença. O objetivo passa por promover a dilatação do corpo esofágico e a desorganização das fibras musculares circulares ao nível do EEI (60, 61).

Para *Vaezi e Richter* (56), a DP deve ser a escolha preferencial do clínico, quando este elege uma terapêutica conservadora, e consideram mesmo que, os resultados obtidos com esta técnica são muito satisfatórios, nomeadamente no que concerne ao alívio significativo dos sintomas vivenciados. Como tal, referem que a DP deve ser uma opção terapêutica a ter sempre em consideração, numa primeira abordagem. Porém, realçam que o tipo de dilatação a escolher, tem um impacto significativo na qualidade dos resultados obtidos. A título de exemplo, tanto a dilatação do tipo *Bougienase*, como a utilização de balões de diâmetros *standard*, não são eficazes quando o doente tem lesões na camada muscular própria do esófago. Se tal ocorrer, por exemplo quando o doente tem uma perfuração esofágica, este deve ser prévia e simultaneamente referenciado para cirurgia. Atualmente, na prática clínica, os balões mais frequentemente utilizados são os dilatadores *rigiflex*, que são balões não rádio-opacos de polietileno, que podem ter diversos tamanhos. Este procedimento é sempre realizado sob sedação e por vezes auxiliado por fluoroscopia (18).

A abordagem pode ser guiada por via endoscópica, permitindo auxiliar o clínico no momento da introdução do balão, minimizando a ocorrência de eventuais complicações, que possam surgir no decorrer da intervenção (62).

Segundo *Lynch et al* (60), os aspetos mais importantes para que a DP seja bem-sucedida, estão relacionados com a (in)experiência do clínico que a executa, bem como com a (in)existência de antecedentes cirúrgicos. Reiteram a importância do doente aquando a intervenção, apresentar uma camada muscular esofágica íntegra.

O gradiente de pressões a utilizar também é determinante para que a DP seja bem-sucedida. A utilização de um gradiente adequado, permite o alívio da sintomatologia em mais de metade dos doentes intervencionados. Por exemplo, num estudo realizado por *Gideon* e colaboradores (63), no qual utilizaram balões de diferentes diâmetros (3.0, 3.5 e 4 cm), o alívio dos sintomas ocorreu em 74, 86 e 90% dos casos, respetivamente. Os autores verificaram também que, o risco de perfuração esofágica era inferior quando se fazia uma escolha criteriosa da gradação dos seus diâmetros. Por exemplo, uma dilatação inicial com um balão de 3 cm, pareceu ser eficaz na maioria dos doentes, principalmente nos que previamente à intervenção, reportaram sintomas com uma duração não inferior a um mês. Se após a DP com um balão de 3cm, a sintomatologia se mantiver, os autores aconselham que este deve ser substituído pelo balão com o diâmetro imediatamente superior.

Quando os sintomas são de longa duração, *Vaezi* e colaboradores (18) recomendam que numa abordagem inicial, os balões a utilizar devem ter pelo menos, um diâmetro de 3,5 cm. Alternativamente, e se possível, estes doentes devem ser referenciados para a realização de uma cirurgia, como a miotomia esofágica. A ressaltar, que a escolha e utilização gradativa dos balões, pode não ter impacto em doentes do sexo masculino com

menos de 45 anos. Tal afirmação é justificada com base na espessura da musculatura esofágica, que se prevê que seja menor neste grupo de doentes.

Num estudo realizado por *Pandolfino* e colaboradores (64), em que a pressão utilizada foi sempre inferior a 15 mmHg e a escolha dos balões foi feita de forma criteriosa e gradativa, os autores, após um *follow-up* de três anos, concluíram que a DP apresentava uma eficácia no *outcome* alívio dos sintomas, superior a 78%.

De forma a se excluir uma eventual perfuração esofágica aquando a intervenção, os doentes após a DP devem ser submetidos a uma RG com gastrografina, devendo realizar também um EGD contrastado (2).

Previamente à alta clínica, os doentes devem ser aconselhados a estarem atentos a eventuais sintomas que possam surgir, nomeadamente ao aparecimento súbito de uma dor torácica e/ou febre. Se tal ocorrer no pós-operatório, é fundamental que se exclua uma eventual perfuração esofágica (18). De notar, que esta complicação pós-operatória, pode ocorrer tardiamente, em cerca de 1,9% dos doentes intervencionados (65, 66).

Apesar das vantagens supracitadas, convém salientar que, cerca de 1/3 dos pacientes submetidos a esta técnica, reportaram a recorrência dos sintomas, quatro a seis anos após a intervenção (67).

Por fim, e segundo certos autores (65, 68, 69), parecem existir preditores favoráveis a uma boa resposta clínica e que são:

- A acalásia ser do subtipo 2;
- Idade avançada (>45 anos);
- Sexo feminino;
- Alcançar-se após a DP, uma pressão ao nível do EEI < 10 mmHg.

### 2.3 Escleroterapia endoscópica

Em 2013, *Moreto* e colaboradores (70), publicaram um estudo realizado com 103 doentes com diagnóstico de acalásia, e aos quais administraram endoscopicamente um agente com propriedades esclerosantes, o oleato de etanolamina (OE). Esta administração foi realizada a cada quinze dias, até os doentes apresentarem melhorias clínicas significativas, ou até haver resolução completa dos episódios disfágicos. O estudo contemplou um *follow-up* de 50 meses, e durante este período, cerca de 90% dos doentes reportaram a remissão completa da disfagia.

Em 2014, *Niknam* e colaboradores (3), utilizaram a mesma técnica e o mesmo agente esclerosante, que injetaram a 13 pacientes. Este estudo foi dirigido apenas para os doentes com acalásia esofágica do subtipo clássico, mas que tinham sido refratários ao tratamento inicialmente instituído e/ou que, não eram elegíveis para realizarem uma DP ou uma intervenção cirúrgica. Endoscopicamente, foi injetado o OE ao nível dos quatro quadrantes do EEI. O procedimento foi repetido duas e quatro semanas após a administração inicial. Os doentes foram avaliados antes e após as injeções, tendo em conta o *score ASS* (*Achalasia Symptom Score*) e o *TBE* (*Timed Barium Esophagogram*). Foram consideradas respostas satisfatórias, os casos em que se verificou uma regressão de pelo menos 50% do valor do *score* inicial, bem como um decréscimo de pelo menos 50% do *TBE*. Ambos os parâmetros foram comparados com as linhas basais traçadas previamente à intervenção. A média AAS decresceu de  $11.38 \pm 1.5$  para  $3.23 \pm 1.96$  ao fim de mês e meio ( $p=0.001$ ). O volume de bário avaliado pelo *TBE* decresceu na mesma ordem de grandeza, isto é, houve uma redução de  $81.38 \pm 51.11$  ml para  $40.69 \pm 61.22$  ml após um mês e meio ( $p=0.016$ ). Este estudo teve um *follow-up* médio de  $17.83 \pm 1.12$  meses. Durante este período, seis doentes tiveram recorrência da sintomatologia, tendo sido

novamente sujeitos a nova injeção de OE. Assim sendo, os autores concluíram que o OE é um composto bem tolerado em pacientes com acalásia idiopática, devido provavelmente às suas propriedades anti-inflamatórias. Contudo, ressaltam que este procedimento deve apenas ser considerado, em pacientes com acalásia refratária e que não sejam concomitantemente elegíveis para a realização de uma DP ou de uma miotomia cirúrgica.

#### **2.4 Peroral Endoscopic Myotomy (POEM)**

Recentemente surgiu uma nova técnica endoscópica, a *POEM*, que tem vindo a apresentar resultados promissores no âmbito do tratamento dos doentes com acalásia.

Em 2010, *Inoue* e colaboradores (71) publicaram um estudo prospetivo observacional, no qual avaliaram 17 adultos com diagnóstico manométrico de acalásia esofágica, e que tinham sido intervencionados com esta técnica. Os autores reportaram que, todos os doentes tiveram uma redução significativa dos sintomas de disfagia bem como, uma redução significativa da pressão de repouso ao nível do EEI.

Entre 2007 e 2012, *Bhayani* e colaboradores (72), realizaram também um estudo prospetivo observacional, com a diferença de que se cingiram apenas aos doentes de uma única instituição hospitalar. O objetivo principal deste estudo foi proceder à comparação de diversos *outcomes*, entre os doentes submetidos à miotomia de *Heller* laparoscópica e os intervencionados com a técnica *POEM*. O estudo incluiu 101 indivíduos tratados cirurgicamente com a miotomia de *Heller* laparoscópica e 37 doentes tratados com a *POEM*. A avaliação destes *outcomes* foi feita segundo o score de *Eckardt*. Os autores concluíram que após um mês, o score obtido era significativamente superior naqueles que tinham sido intervencionados com a *POEM*. Porém, após os 6 meses, esta diferença não foi estatisticamente significativa (1.7 *versus* 1.2,  $p=0.1$ ). Em relação ao tempo médio de

internamento, este foi significativamente superior nos doentes tratados cirurgicamente por miotomia. Porém, no que concerne às complicações pós-cirúrgicas, estas ocorreram de forma similar nos dois grupos. Relativamente aos efeitos adversos da *POEM*, parece que os mesmos são raros, tendo ocorrido em aproximadamente 0,1% dos casos. O evento reportado de maior gravidade foi a perfuração esofágica (73).

Segundo uma meta-análise publicada há um ano (74), existem estudos que demonstraram que após um período pós-cirúrgico a curto prazo, a sintomatologia de RGE era mais frequentemente reportada pelos pacientes submetidos à *POEM*, do que por aqueles submetidos cirurgicamente a uma miotomia de *Heller* laparoscópica (10,9% *versus* 7,8%, respetivamente).

Assim sendo, são necessários mais estudos no âmbito da *POEM*, com vista a se poderem alcançar resultados mais consistentes, no âmbito do tratamento desta patologia. Por fim, é importante ressaltar que à data, a *POEM* é somente realizada em centros especializados (75).

### **3. TRATAMENTO CIRÚRGICO**

O tratamento cirúrgico pode ser subdividido em dois grandes grupos cuja abordagem é amplamente diferente: a miotomia de *Heller* associada a uma cirurgia antirrefluxo e a esofagectomia total.

#### ***3.1 Miotomia de Heller associada a uma cirurgia de antirrefluxo***

Em 1913, *Heller* propôs um procedimento cirúrgico, a miotomia, que alterou o paradigma da abordagem dos doentes diagnosticados com obstrução esofágica. O objetivo principal desta intervenção cirúrgica consiste na desobstrução do EEI, havendo, por conseguinte,

uma diminuição das pressões aí exercidas. Como tal, o doente sente um alívio significativo dos sintomas disfágicos e uma melhoria dos episódios de regurgitação (21). Contudo, se inicialmente esta técnica era realizada através de uma cirurgia aberta, hoje em dia a abordagem é laparoscópica. Por outro lado, foi reconhecido desde cedo, a necessidade de se realizar simultaneamente com a miotomia uma cirurgia antirrefluxo. Vários estudos, reportaram que os resultados obtidos referentes ao alívio sintomático, eram francamente superiores quando esta associação era realizada (76-79). A fundoplicatura de *Nilsen* foi a técnica de antirrefluxo mais utilizada durante muitos anos. Porém, esta fundoplicatura está associada a alguns efeitos adversos. Como tal, e de forma a estes serem minorados, desenvolveram-se fundoplicaturas parciais. Destas, destaque para as técnicas de *Belsey Mark IV*, de *Toupet*, de *Dor* e de *Thal*. A fundoplicatura de *Toupet* parece ser a cirurgia antirrefluxo mais efetiva no período pós-cirúrgico. Porém, muitos clínicos optam pela realização da fundoplicatura de *Dor*, visto que esta permite que, no final do procedimento, a mucosa previamente instrumentada não fique exposta (22, 80, 81).

No presente, a miotomia esofágica laparoscópica associada a uma cirurgia de antirrefluxo, é sem dúvida a eleição da maioria dos clínicos na abordagem terapêutica de um doente com acalásia, por demonstrar baixa morbilidade associada, bem como uma rápida recuperação do doente (21, 82).

### ***3.2 Esofagectomia total***

A esofagectomia total é um procedimento cirúrgico utilizado, essencialmente nas situações em que o doente, não responde aos tratamentos supramencionados.



Frequentemente, estes doentes têm um diagnóstico de uma acalásia em “*estadio terminal*”, nos quais, o esófago encontra-se extremamente dilatado e tortuoso, sendo vulgarmente designado de megaesófago ou de esófago sigmoide (18).

Sabe-se que neste estadio avançado, a DP não é uma mais-valia. Por contrapartida, a miotomia cirúrgica, deve ser considerada previamente, nestes doentes. Existem dois estudos realizados em pacientes com megaesófagos (83, 84) que reportaram que, a realização de uma miotomia cirúrgica nestes doentes, pode efetivamente levar a uma melhoria significativa da sintomatologia (92% e 72%, respetivamente). Num destes estudos (83), os autores concluíram inclusivamente que, a miotomia de *Heller* associada à funduplicatura de *Dor*, era o procedimento cirúrgico com melhores resultados tanto no alívio dos sintomas, como na recuperação da função esofágica, tendo tido um impacto no aumento da sua qualidade de vida destes doentes. Assim sendo, somente nas situações em que há refratariedade dos sintomas após a realização de uma miotomia de *Heller*, é que o clínico deve considerar a realização de uma esofagectomia (85).

Vários estudos observacionais realizados a doentes esofagectomizados, demonstraram que mais de 80% apresentaram efetivamente uma melhoria dos sintomas. Porém, é importante ressaltar que esta técnica cirúrgica está associada tanto a um grau elevado de morbilidade, como de mortalidade, devendo por isso ser uma escolha terapêutica de último recurso (86).

## DISCUSSÃO

A acalásia esofágica, embora sendo rara, é indubitavelmente uma doença crónica com um grande impacto na qualidade de vida, podendo ser extremamente incapacitante. Quando diagnosticada num estadio avançado, pode inclusive associar-se a um maior risco de complicações médicas, nomeadamente oncológicas.

Ao longo desta monografia, demonstrou-se que até à data, ainda não existe nenhum estudo controlado e randomizado englobando um número significativo de doentes, que permita inferir qual a melhor abordagem terapêutica.

*Krill* e colaboradores (5), num artigo publicado em 2016, concluíram que atualmente as terapêuticas mais efetivas e que apresentam melhores resultados a longo prazo são a DP e a miotomia de *Heller*. Todavia, ressaltam a necessidade de serem realizados mais estudos, nomeadamente no âmbito das terapias emergentes, como a escleroterapia endoscópica e a *POEM*. Os autores referem igualmente que, a utilização de stents metálicos autoexpansíveis tem demonstrado resultados terapêuticos promissores.

Por fim, é importante salientar que a opção terapêutica deve ter em conta não só a sintomatologia do doente, como deve ter sempre em consideração diversos fatores tais como: as comorbilidades, o estadio da doença, o risco médico e/ou cirúrgico e o prognóstico.

Só assim, será possível delinear-se *guidelines* de âmbito universal, e objetar as possíveis controvérsias do presente!

## CONCLUSÃO

Por tudo o que foi exposto, parece-me inquestionável, a necessidade de se realizarem mais estudos, que permitam definir de uma forma clara a etiologia e a patogenia desta patologia!

É igualmente fundamental e premente que, após estabelecimento do tratamento, os doentes sejam vigiados periodicamente, de forma a se prevenirem eventuais complicações médicas e/ou cirúrgicas. Só assim, a meu ver, é que será possível, alcançar-se uma terapêutica individualizada, e conseqüentemente ter-se um impacto significativo na qualidade de vida, bem como no aumento da sobrevida!

Termino, ressaltando a importância de existir uma equipa multidisciplinar no que respeita a áreas como a prevenção, o diagnóstico e o tratamento! Pelo exposto, uma intervenção precoce e um tratamento eficaz, podem mudar o paradigma da acalásia, podendo um futuro próximo ser mais promissor!

## **AGRADECIMENTOS**

Ao meu orientador, Doutor João Paulo Araújo Teixeira, agradeço toda a disponibilidade desde sempre demonstrada, o empenho, bem como os seus valiosos conselhos. Sem dúvida, que o Doutor João Araújo Teixeira acutilou o meu interesse nesta área, contribuindo para que a realização da presente monografia, se tornasse num prazeroso trabalho!

À Professora Doutora Maria Amélia.... Sem a sua célere resposta, hoje não estaria aqui!

À minha avó, pais, irmã e à minha família "adquirida de coração" agradeço-vos por nunca me terem deixado fraquejar, e por serem o meu auxílio e porto de abrigo em todos os momentos.

Aos restantes familiares, amigos e colegas, por acreditarem que conseguiria terminar mais uma etapa do meu percurso académico. O meu coração será agora roxo e amarelo!

Ao meu marido, por ser o motor que alimenta os meus sonhos. Sem ele e sem nós, não teria conseguido.

Ao meu filho, cujo sorriso sempre me ilumina.... Por ti sei que vale apena!

E como a Medicina não se faz só de ciência, mas também de fé, agradeço-LHE, do fundo do coração, bem como a todas as estrelinhas, que me têm sempre iluminado!

A todos, um enorme Bem Haja!

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ahmed A. Achalasia: what is the best treatment? *Ann Afr Med.* 2008;7(3):141-8. Epub 2009/03/04.
2. Vaezi MF, Richter JE. Diagnosis and management of achalasia. American College of Gastroenterology Practice Parameter Committee. *Am J Gastroenterol.* 1999;94(12):3406-12. Epub 1999/12/22.
3. Niknam R, Mikaeli J, Fazlollahi N, Mahmoudi L, Mehrabi N, Shirani S, et al. Ethanalamine oleate as a novel therapy is effective in resistant idiopathic achalasia. *Dis Esophagus.* 2014;27(7):611-6. Epub 2013/08/10.
4. Achkar E. Achalasia. *Gastroenterologist.* 1995;3(4):273-88. Epub 1995/12/01.
5. Krill JT, Naik RD, Vaezi MF. Clinical management of achalasia: current state of the art. *Clin Exp Gastroenterol.* 2016;9:71-82.
6. Sadowski DC, Ackah F, Jiang B, Svenson LW. Achalasia: incidence, prevalence and survival. A population-based study. *Neurogastroenterol Motil.* 2010;22(9):e256-61. Epub 2010/05/15.
7. Mayberry JF. Epidemiology and demographics of achalasia. *Gastrointest Endosc Clin N Am.* 2001;11(2):235-48, v. Epub 2001/04/25.
8. Gockel HR, Schumacher J, Gockel I, Lang H, Haaf T, Nothen MM. Achalasia: will genetic studies provide insights? *Hum Genet.* 2010;128(4):353-64. Epub 2010/08/12.
9. Mearin F, Mourelle M, Guarner F, Salas A, Riveros-Moreno V, Moncada S, et al. Patients with achalasia lack nitric oxide synthase in the gastro-oesophageal junction. *Eur J Clin Invest.* 1993;23(11):724-8. Epub 1993/11/01.
10. Richter JE. The diagnosis and misdiagnosis of Achalasia: it does not have to be so difficult. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2011;9(12):1010-1. Epub 2011/06/28.
11. Brucher BL, Stein HJ, Bartels H, Feussner H, Siewert JR. Achalasia and esophageal cancer: incidence, prevalence, and prognosis. *World J Surg.* 2001;25(6):745-9. Epub 2001/05/29.
12. Costigan DJ, Clouse RE. Achalasia-like esophagus from amyloidosis. Successful treatment with pneumatic bag dilatation. *Dig Dis Sci.* 1983;28(8):763-5. Epub 1983/08/01.
13. Dufresne CR, Jeyasingham K, Baker RR. Achalasia of the cardia associated with pulmonary sarcoidosis. *Surgery.* 1983;94(1):32-5. Epub 1983/07/01.
14. Ellis FG, Kauntze R, Nightingale A, Trounce JR. Further studies in achalasia of the cardia. *Q J Med.* 1960;29:305-12. Epub 1960/04/01.
15. Olsen AM, Creamer B. Studies of Oesophageal Motility, with Special Reference to the Differential Diagnosis of Diffuse Spasm and Achalasia (Cardiospasm). *Thorax.* 1957;12(4):279-89.
16. De Prado AA. [Chagas' disease and megaesophagus (preventing swallowing) in their relation to achalasia]. *Presse Med.* 1957;65(23):521-3. Epub 1957/03/20. *Maladie de Chagas et mal de engasgo (qui empeche d'avalier) dans leurs rapports avec l'achalasia.*
17. Malagelada JR, Bazzoli F, Boeckxstaens G, De Looze D, Fried M, Kahrilas P, et al. World gastroenterology organisation global guidelines: dysphagia--global guidelines and cascades update September 2014. *J Clin Gastroenterol.* 2015;49(5):370-8. Epub 2015/04/09.
18. Vaezi MF, Pandolfino JE, Vela MF. ACG Clinical Guideline: Diagnosis and Management of Achalasia. *Am J Gastroenterol.* 2013;108(8):1238-49.
19. Pandolfino JE, Kwiatek MA, Nealis T, Bulsiewicz W, Post J, Kahrilas PJ. Achalasia: A New Clinically Relevant Classification by High-Resolution Manometry. *Gastroenterology.* 2008;135(5):1526-33.

20. Walzer N, Hirano I. Achalasia. *Gastroenterol Clin North Am.* 2008;37(4):807-25, viii. Epub 2008/11/26.
21. Ali A, Pellegrini CA. Laparoscopic myotomy: technique and efficacy in treating achalasia. *Gastrointest Endosc Clin N Am.* 2001;11(2):347-58, vii. Epub 2001/04/25.
22. Tsuboi K, Omura N, Yano F, Hoshino M, Yamamoto SR, Akimoto S, et al. Data analyses and perspectives on laparoscopic surgery for esophageal achalasia. *World J Gastroenterol.* 2015;21(38):10830-9. Epub 2015/10/20.
23. Boeckxstaens GE. Achalasia: virus-induced euthanasia of neurons? *Am J Gastroenterol.* 2008;103(7):1610-2. Epub 2008/06/19.
24. Clark SB, Rice TW, Tubbs RR, Richter JE, Goldblum JR. The nature of the myenteric infiltrate in achalasia: an immunohistochemical analysis. *Am J Surg Pathol.* 2000;24(8):1153-8. Epub 2000/08/10.
25. Gockel I, Bohl JR, Doostkam S, Eckardt VF, Junginger T. Spectrum of histopathologic findings in patients with achalasia reflects different etiologies. *J Gastroenterol Hepatol.* 2006;21(4):727-33. Epub 2006/05/09.
26. Gockel I, Bohl JR, Eckardt VF, Junginger T. Reduction of interstitial cells of Cajal (ICC) associated with neuronal nitric oxide synthase (n-NOS) in patients with achalasia. *Am J Gastroenterol.* 2008;103(4):856-64. Epub 2007/12/12.
27. Raymond L, Lach B, Shamji FM. Inflammatory aetiology of primary oesophageal achalasia: an immunohistochemical and ultrastructural study of Auerbach's plexus. *Histopathology.* 1999;35(5):445-53. Epub 1999/12/03.
28. Goin JC, Sterin-Borda L, Bilder CR, Varrica LM, Iantorno G, Rios MC, et al. Functional implications of circulating muscarinic cholinergic receptor autoantibodies in chagasic patients with achalasia. *Gastroenterology.* 1999;117(4):798-805. Epub 1999/09/29.
29. Storch WB, Eckardt VF, Wienbeck M, Eberl T, Auer PG, Hecker A, et al. Autoantibodies to Auerbach's plexus in achalasia. *Cell Mol Biol (Noisy-le-grand).* 1995;41(8):1033-8. Epub 1995/12/01.
30. Furuzawa-Carballeda J, Aguilar-Leon D, Gamboa-Dominguez A, Valdovinos MA, Nunez-Alvarez C, Martin-del-Campo LA, et al. Achalasia--An Autoimmune Inflammatory Disease: A Cross-Sectional Study. *Journal of immunology research.* 2015;2015:729217. Epub 2015/06/17.
31. Robertson CS, Martin BA, Atkinson M. Varicella-zoster virus DNA in the oesophageal myenteric plexus in achalasia. *Gut.* 1993;34(3):299-302. Epub 1993/03/01.
32. Verne GN, Hahn AB, Pineau BC, Hoffman BJ, Wojciechowski BW, Wu WC. Association of HLA-DR and -DQ alleles with idiopathic achalasia. *Gastroenterology.* 1999;117(1):26-31. Epub 1999/06/26.
33. Wong RK, Maydonovitch CL, Metz SJ, Baker JR, Jr. Significant DQw1 association in achalasia. *Dig Dis Sci.* 1989;34(3):349-52. Epub 1989/03/01.
34. Ruiz-de-Leon A, Mendoza J, Sevilla-Mantilla C, Fernandez AM, Perez-de-la-Serna J, Gonzalez VA, et al. Myenteric antiplexus antibodies and class II HLA in achalasia. *Dig Dis Sci.* 2002;47(1):15-9. Epub 2002/02/12.
35. Ates F, Vaezi MF. The Pathogenesis and Management of Achalasia: Current Status and Future Directions. *Gut and liver.* 2015;9(4):449-63. Epub 2015/06/20.
36. Francis DL, Katzka DA. Achalasia: update on the disease and its treatment. *Gastroenterology.* 2010;139(2):369-74. Epub 2010/07/06.
37. Eckardt VF, Kohne U, Junginger T, Westermeier T. Risk factors for diagnostic delay in achalasia. *Dig Dis Sci.* 1997;42(3):580-5. Epub 1997/03/01.
38. Galey KM, Wilshire CL, Niebisch S, Jones CE, Raymond DP, Litle VR, et al. Atypical variants of classic achalasia are common and currently under-recognized: a

- study of prevalence and clinical features. *J Am Coll Surg*. 2011;213(1):155-61; discussion 62-3. Epub 2011/03/26.
39. Katz PO, Gerson LB, Vela MF. Guidelines for the diagnosis and management of gastroesophageal reflux disease. *Am J Gastroenterol*. 2013;108(3):308-28; quiz 29. Epub 2013/02/20.
  40. Kahrilas PJ. Esophageal motor disorders in terms of high-resolution esophageal pressure topography: what has changed? *Am J Gastroenterol*. 2010;105(5):981-7. Epub 2010/02/25.
  41. Morera C, Nurko S. Heterogeneity of lower esophageal sphincter function in children with achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2012;54(1):34-40. Epub 2011/06/23.
  42. Pandolfino JE, Kahrilas PJ. AGA technical review on the clinical use of esophageal manometry. *Gastroenterology*. 2005;128(1):209-24. Epub 2005/01/06.
  43. Ghosh SK, Pandolfino JE, Rice J, Clarke JO, Kwiatek M, Kahrilas PJ. Impaired deglutitive EGJ relaxation in clinical esophageal manometry: a quantitative analysis of 400 patients and 75 controls. *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol*. 2007;293(4):G878-85. Epub 2007/08/11.
  44. International High Resolution Manometry Working G. The Chicago Classification of Esophageal Motility Disorders, v3.0. *Neurogastroenterology and motility : the official journal of the European Gastrointestinal Motility Society*. 2015;27(2):160-74.
  45. Hirano I, Tatum RP, Shi G, Sang Q, Joehl RJ, Kahrilas PJ. Manometric heterogeneity in patients with idiopathic achalasia. *Gastroenterology*. 2001;120(4):789-98. Epub 2001/03/07.
  46. Howard PJ, Maher L, Pryde A, Cameron EW, Heading RC. Five year prospective study of the incidence, clinical features, and diagnosis of achalasia in Edinburgh. *Gut*. 1992;33(8):1011-5. Epub 1992/08/01.
  47. Andersson M, Lundell L, Kostic S, Ruth M, Lonroth H, Kjellin A, et al. Evaluation of the response to treatment in patients with idiopathic achalasia by the timed barium esophagogram: results from a randomized clinical trial. *Dis Esophagus*. 2009;22(3):264-73. Epub 2009/05/12.
  48. Vaezi MF, Baker ME, Achkar E, Richter JE. Timed barium oesophagram: better predictor of long term success after pneumatic dilation in achalasia than symptom assessment. *Gut*. 2002;50(6):765-70. Epub 2002/05/16.
  49. Vaezi MF, Baker ME, Richter JE. Assessment of esophageal emptying post-pneumatic dilation: use of the timed barium esophagram. *Am J Gastroenterol*. 1999;94(7):1802-7. Epub 1999/07/16.
  50. Tucker HJ, Snape WJ, Jr., Cohen S. Achalasia secondary to carcinoma: manometric and clinical features. *Ann Intern Med*. 1978;89(3):315-8. Epub 1978/09/01.
  51. Rozman RW, Jr., Achkar E. Features distinguishing secondary achalasia from primary achalasia. *Am J Gastroenterol*. 1990;85(10):1327-30. Epub 1990/10/01.
  52. Abubakar U, Bashir MB, Kesieme EB. Pseudoachalasia: A review. *Niger J Clin Pract*. 2016;19(3):303-7. Epub 2016/03/31.
  53. Gockel I, Eckardt VF, Schmitt T, Junginger T. Pseudoachalasia: a case series and analysis of the literature. *Scand J Gastroenterol*. 2005;40(4):378-85. Epub 2005/07/21.
  54. Savarino E, Gemignani L, Zentilin P, De Bortoli N, Malesci A, Mastracci L, et al. Achalasia with dense eosinophilic infiltrate responds to steroid therapy. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2011;9(12):1104-6. Epub 2011/08/16.
  55. Cheng JW, Li Y, Xing WQ, Lv HW, Wang HR. Laparoscopic Heller myotomy is not superior to pneumatic dilation in the management of primary achalasia: Conclusions

- of a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Medicine* (Baltimore). 2017;96(7):e5525. Epub 2017/02/17.
56. Vaezi MF, Richter JE. Current therapies for achalasia: comparison and efficacy. *J Clin Gastroenterol*. 1998;27(1):21-35. Epub 1998/08/26.
  57. Bortolotti M, Coccia G, Brunelli F, Sarti P, Mazza M, Bagnato F, et al. Isosorbide dinitrate or nifedipine: which is preferable in the medical therapy of achalasia? *Ital J Gastroenterol*. 1994;26(8):379-82. Epub 1994/10/01.
  58. Bortolotti M, Mari C, Lopilato C, Porrazzo G, Miglioli M. Effects of sildenafil on esophageal motility of patients with idiopathic achalasia. *Gastroenterology*. 2000;118(2):253-7. Epub 2000/01/29.
  59. Pasricha PJ, Ravich WJ, Hendrix TR, Sostre S, Jones B, Kalloo AN. Treatment of achalasia with intrasphincteric injection of botulinum toxin. A pilot trial. *Ann Intern Med*. 1994;121(8):590-1. Epub 1994/10/15.
  60. Lynch KL, Pandolfino JE, Howden CW, Kahrilas PJ. Major complications of pneumatic dilation and Heller myotomy for achalasia: single-center experience and systematic review of the literature. *Am J Gastroenterol*. 2012;107(12):1817-25. Epub 2012/10/04.
  61. Ott DJ, Richter JE, Wu WC, Chen YM, Castell DO, Gelfand DW. Radiographic evaluation of esophagus immediately after pneumatic dilatation for achalasia. *Dig Dis Sci*. 1987;32(9):962-7. Epub 1987/09/01.
  62. Thomas V, Harish K, Sunilkumar K. Pneumatic dilation of achalasia cardia under direct endoscopy: the debate continues. *Gastrointest Endosc*. 2006;63(4):734. Epub 2006/03/28.
  63. Gideon RM, Castell DO, Yarze J. Prospective randomized comparison of pneumatic dilatation technique in patients with idiopathic achalasia. *Dig Dis Sci*. 1999;44(9):1853-7. Epub 1999/10/03.
  64. Pratap N, Kalapala R, Darisetty S, Joshi N, Ramchandani M, Banerjee R, et al. Achalasia cardia subtyping by high-resolution manometry predicts the therapeutic outcome of pneumatic balloon dilatation. *J Neurogastroenterol Motil*. 2011;17(1):48-53. Epub 2011/03/04.
  65. Eckardt VF, Aignherr C, Bernhard G. Predictors of outcome in patients with achalasia treated by pneumatic dilation. *Gastroenterology*. 1992;103(6):1732-8. Epub 1992/12/01.
  66. Vela MF, Richter JE, Khandwala F, Blackstone EH, Wachsberger D, Baker ME, et al. The long-term efficacy of pneumatic dilatation and Heller myotomy for the treatment of achalasia. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2006;4(5):580-7. Epub 2006/04/25.
  67. Alderliesten J, Conchillo JM, Leeuwenburgh I, Steyerberg EW, Kuipers EJ. Predictors for outcome of failure of balloon dilatation in patients with achalasia. *Gut*. 2011;60(1):10-6. Epub 2010/11/12.
  68. Farhoomand K, Connor JT, Richter JE, Achkar E, Vaezi MF. Predictors of outcome of pneumatic dilation in achalasia. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2004;2(5):389-94. Epub 2004/05/01.
  69. Eckardt VF, Kanzler G, Westermeier T. Complications and their impact after pneumatic dilation for achalasia: prospective long-term follow-up study. *Gastrointest Endosc*. 1997;45(5):349-53. Epub 1997/05/01.
  70. Moreto M, Ojembarrena E, Barturen A, Casado I. Treatment of achalasia by injection of sclerosant substances: a long-term report. *Dig Dis Sci*. 2013;58(3):788-96. Epub 2012/11/28.



71. Inoue H, Minami H, Kobayashi Y, Sato Y, Kaga M, Suzuki M, et al. Peroral endoscopic myotomy (POEM) for esophageal achalasia. *Endoscopy*. 2010;42(4):265-71. Epub 2010/04/01.
72. Bhayani NH, Kurian AA, Dunst CM, Sharata AM, Rieder E, Swanstrom LL. A comparative study on comprehensive, objective outcomes of laparoscopic Heller myotomy with per-oral endoscopic myotomy (POEM) for achalasia. *Ann Surg*. 2014;259(6):1098-103. Epub 2013/10/31.
73. Stavropoulos SN, Desilets DJ, Fuchs KH, Gostout CJ, Haber G, Inoue H, et al. Per-oral endoscopic myotomy white paper summary. *Surg Endosc*. 2014;28(7):2005-19. Epub 2014/06/18.
74. Talukdar R, Inoue H, Nageshwar Reddy D. Efficacy of peroral endoscopic myotomy (POEM) in the treatment of achalasia: a systematic review and meta-analysis. *Surg Endosc*. 2015;29(11):3030-46. Epub 2014/12/30.
75. Eleftheriadis N, Inoue H, Ikeda H, Onimaru M, Maselli R, Santi G. Submucosal tunnel endoscopy: Peroral endoscopic myotomy and peroral endoscopic tumor resection. *World journal of gastrointestinal endoscopy*. 2016;8(2):86-103. Epub 2016/02/04.
76. Esophageal achalasia. SSAT patient care guidelines. *J Gastrointest Surg*. 2004;8(3):367-8. Epub 2004/04/30.
77. Ancona E, Peracchia A, Zaninotto G, Rossi M, Bonavina L, Segalin A. Heller laparoscopic cardiomyotomy with antireflux anterior fundoplication (Dor) in the treatment of esophageal achalasia. *Surg Endosc*. 1993;7(5):459-61. Epub 1993/09/01.
78. Pechlivanides G, Chrysos E, Athanasakis E, Tsiaoussis J, Vassilakis JS, Xynos E. Laparoscopic Heller cardiomyotomy and Dor fundoplication for esophageal achalasia: possible factors predicting outcome. *Arch Surg*. 2001;136(11):1240-3. Epub 2001/12/26.
79. Tsuboi K, Omura N, Yano F, Kashiwagi H, Yanaga K. Results after laparoscopic Heller-Dor operation for esophageal achalasia in 100 consecutive patients. *Dis Esophagus*. 2009;22(2):169-76. Epub 2008/11/21.
80. Fein M, Seyfried F. Is there a role for anything other than a Nissen's operation? *J Gastrointest Surg*. 2010;14 Suppl 1:S67-74. Epub 2009/12/17.
81. Migliore M, Arcerito M, Vagliasindi A, Puleo R, Basile F, Deodato G. The place of Belsey Mark IV fundoplication in the era of laparoscopic surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;24(4):625-30. Epub 2003/09/23.
82. Stefanidis D, Richardson W, Farrell TM, Kohn GP, Augenstein V, Fanelli RD. SAGES guidelines for the surgical treatment of esophageal achalasia. *Surg Endosc*. 2012;26(2):296-311. Epub 2011/11/03.
83. Mineo TC, Ambrogi V. Long-term results and quality of life after surgery for oesophageal achalasia: one surgeon's experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004;25(6):1089-96. Epub 2004/05/18.
84. Sweet MP, Nipomnick I, Gasper WJ, Bagatelos K, Ostroff JW, Fisichella PM, et al. The outcome of laparoscopic Heller myotomy for achalasia is not influenced by the degree of esophageal dilatation. *J Gastrointest Surg*. 2008;12(1):159-65. Epub 2007/08/22.
85. Glatz SM, Richardson JD. Esophagectomy for end stage achalasia. *J Gastrointest Surg*. 2007;11(9):1134-7. Epub 2007/07/12.
86. Kadakia SC, Wong RK. Pneumatic balloon dilation for esophageal achalasia. *Gastrointest Endosc Clin N Am*. 2001;11(2):325-46, vii. Epub 2001/04/25.

**ANEXO**

# Revista Portuguesa de cirurgia

<http://revista.spcir.com/index.php/spcir/about/editorialPolicies#custom-1> (acedido a 3 de janeiro de 2017)

## Âmbito

A **Revista Portuguesa de Cirurgia** é o órgão oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia.

É uma revista científica, de periodicidade trimestral, que tem por objectivo a promoção científica da Cirurgia em geral e da Portuguesa em particular, através da divulgação de trabalhos que tenham esse propósito.

A sua **política editorial** rege-se pelos valores éticos, deontológicos e científicos da prática, educação e investigação em Cirurgia, de acordo com os critérios internacionais definidos pelo International Committee of Medical Journal Editors para uniformização dos manuscritos para publicação em revistas biomédicas e também segue os critérios de autoria propostos no British Medical Journal e as linhas gerais COPE relativas às boas práticas de publicação. A Revista Portuguesa de Cirurgia segue as Normas Internacionais para uniformização dos manuscritos para publicação em revistas biomédicas conforme foram definidas pelo Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, o também chamado The Vancouver style (Uniform Requirements for manuscripts submitted to Biomedical Journals: writing and editing for Biomedical publication, em [www.icmje.org](http://www.icmje.org)), e também segue os critérios de autoria propostos no British Medical Journal (BMJ 1994; 108: 19-41) e as linhas gerais COPE relativas às boas práticas de publicação ([www.publicationethics.org.uk](http://www.publicationethics.org.uk)).

Os autores são aconselhados a consultarem todas normas para que haja conformidade com as regras e para que todos os manuscritos submetidos para publicação sejam preparados de acordo com os referidos Requisitos.

Todos os textos publicados são de **autoria conhecida**. A Revista compromete-se a respeitar todas as afirmações produzidas em discurso direto, procurando quando seja necessário editá-las, por razão de espaço, manter todo o seu sentido.

A Revista Portuguesa de Cirurgia compromete-se a respeitar e reproduzir todos e quaisquer resultados que sejam obtidos em trabalhos apresentados desde que cumpram os critérios de publicação. Todas as fotografias de pessoas e produtos que sejam publicados serão, salvo quando indicado em contrário, de produção própria. Em relação a imagens de produção externa todas as autorizações deverão ser obtidas antes da publicação, sendo a obtenção dessas autorizações da responsabilidade do(s) autor(es).

**Publica** artigos originais, de revisão, casos clínicos, editoriais, artigos de opinião, cartas ao Editor, notas prévias, controvérsias, passos técnicos, recomendações, colectâneas de imagens, informações várias e outros tipos de trabalhos desde que relacionados com quaisquer dos temas que respeitam ao exercício da cirurgia geral, seja sob a forma básica, avançada, teórica ou aplicada.

## Instruções para Autores

**Os trabalhos para publicação poderão ser escritos em** Português, Inglês, Francês ou Espanhol.

Os resultados de estudos multicêntricos devem ser apresentados, em relação à autoria, sob o nome do grupo de estudo organizador primário. Os Editores seguem os métodos de reconhecimento de contribuições para trabalhos publicados (Lancet 1995; 145: 668). Os Editores entendem que todos os autores que tenham uma associação periférica com o trabalho devem apenas ser mencionados como tal (BJS – 2000; 87: 1284-1286).

Para além da estrutura mencionada nos Requisitos Uniformes, o resumo do trabalho deve ter no mínimo duas versões (em português e em inglês) para além da língua original. As palavras chave devem ser num máximo de 5, seguindo a terminologia MeSH (Medical Subject Headings do Index Medicus – [www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html](http://www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html)).

Os trabalhos de investigação devem respeitar as regras internacionais sobre investigação clínica (Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial) e sobre a investigação animal (da Sociedade Americana de Fisiologia) e os estudos aleatorizados devem seguir as regras CONSORT.

Os artigos publicados ficarão da inteira propriedade da revista, não podendo ser reproduzidos, em parte ou no todo, sem a autorização dos editores. A responsabilidade das afirmações feitas nos trabalhos cabe inteiramente aos autores.

Trabalhos submetidos para publicação ou já publicados noutra Revista, não são, em geral, aceites para publicação, chocando-se com as regras internacionais e desta Revista. No entanto, podem ser considerados para apreciação pelos revisores artigos que se sigam à apresentação de um relatório preliminar, completando-o. Trabalhos apresentados num qualquer encontro científico, desde que não publicados na íntegra na respetiva ata, também serão aceites.

A publicação múltipla, em geral não aceitável, pode ter justificação desde que cumpridas certas condições, para além das mencionadas nos Requisitos Uniformes:

Ter a publicação traduzida para uma segunda língua diferente da publicação original;  
Existir informação completa e total para os Editores de ambas as Revistas e a sua concordância;  
A segunda publicação ter um intervalo mínimo de 1 mês;  
Ter as adaptações necessárias (e não uma simples tradução) para os leitores a que se destina a 2ª publicação;  
Ter conclusões absolutamente idênticas, com os mesmos dados e interpretações;  
Informação clara aos leitores de que se trata de uma segunda publicação e onde foi feita a primeira publicação. Todos devem apresentar um título, um resumo e as palavras chaves na língua original do artigo e em inglês, caso não seja a original que são da responsabilidade do autor(s). Os nomes dos autores devem sempre seguir a seguinte ordem: último nome, primeiro nome, inicial do nome do meio. (Carvalho, José M.) Entende-se como último nome o nome profissional escolhido pelo autor e que deve ser o utilizado em geral. Por razões de indexação, se o nome profissional for composto, por exemplo: Silva Carvalho, deverá ser colocado um hífen (Silva-Carvalho) para ser aceite como tal nos Indexadores.

### **Apresentação Inicial de Manuscrito**

Devem ser enviadas pelos Autores aos Editores:

1) **Uma carta de pedido de publicação, assinada por todos os autores.** Essa carta deve indicar qual a secção onde os autores entendem que mais se enquadre a publicação e as razões porque entendem que aí deve ser integrado, bem como a indicação da originalidade do trabalho (ou não, consoante o seu tipo); deve também indicar se algum abstract do trabalho foi ou não publicado (agradece-se que se juntem todas as referências apropriadas). Deve ser também referido se há algum interesse potencial, atual, pessoal, político ou financeiro relacionado com o material, informação ou técnicas descritas no trabalho. Deve ser incluído o(s) nome(s) de patrocinador(es) de qualquer parte do conteúdo do trabalho, bem como o(s) número(s) de referência de eventual(ais) bolsa(s).

2) **Um acordo de transferência de Direito de Propriedade,** com a(s) assinatura(s) original(ais); sem este documento, não será possível aceitar a submissão do trabalho.

3) **Cartas de Autorização (se necessárias)** – é de responsabilidade do(s) autor(es) a obtenção de autorização escrita para reprodução (sob qualquer forma, incluindo eletrónica) de material para publicação. Deve constar da informação fornecida, o nome e contactos (morada, email e telefone) do autor responsável pela correspondência.

NOTA: os modelos acima referidos estão disponíveis no site da revista

Estes elementos devem ser enviados sob forma eletrónica – digitalizados como documento complementar no processo de submissão.

### **Apresentação Eletrónica da versão para avaliação e publicação**

A cópia eletrónica do manuscrito deve ser enviada através da plataforma de gestão da revista, em ficheiro Word. Deve ser mencionado o título do trabalho, resumos, palavras-chave, nome(s) do(s) autor(és) e respetiva afiliação e contacto.

Cada imagem deve ser enviada como um ficheiro separado, de preferência em formato JPEG.

As legendas das figuras e das tabelas devem ser colocadas no fim do manuscrito com a correspondente relação legenda/imagem. Também deverá ser indicado o local pretendido de inserção da imagem ou tabela no corpo do texto;

### **Categorias e Tipos de Trabalhos**

#### **a) Editoriais**

Serão solicitados pelos Editores. Relacionar-se-ão com temas de atualidade e com temas importantes publicados nesse número da Revista. Não deverão exceder 1800 palavras.

#### **b) e c) Artigos de Opinião e de Revisão**

Os Artigos de Opinião serão, preferencialmente, artigos de reflexão sobre educação médica, ética e deontologia médicas.

Os Artigos de Revisão constituirão monografias sobre temas atuais, avanços recentes, conceitos em evolução rápida e novas tecnologias.

Os Editores encorajam a apresentação de artigos de revisão ou meta-análises sobre tópicos de interesse. Os trabalhos enviados e que não tenham sido solicitados aos seus autores serão submetidas a revisão externa pelo Corpo Editorial antes de serem aceites, reservando os Editores o direito de modificar o estilo e extensão dos textos para publicação.

Estes artigos não deverão exceder, respetivamente as 5400 e as 6100 palavras.

Os Editores poderão solicitar diretamente Artigos de Opinião e de Revisão que deverão focar tópicos de interesse corrente.

#### **d) Artigos Originais**

São artigos inéditos referentes a trabalhos de investigação, casuística ou que, a propósito de casos clínicos, tenham pesquisa sobre causas, mecanismos, diagnóstico, evolução, prognóstico, tratamento ou prevenção de doenças. O texto não poderá exceder as 6100 palavras.

#### **e) Controvérsias**

São trabalhos elaborados a convite dos Editores. Relacionar-se-ão com temas em que não haja consensos e em que haja posições opostas ou marcadamente diferentes quanto ao seu manuseamento. Serão sempre pedidos 2 pontos de vista, defendendo opiniões opostas. O texto de cada um dos autores não deverá exceder as 1600 palavras. Esta secção poderá ser complementada por um comentário editorial e receberemos comentários de leitores, sobre o assunto, no "Fórum de Controvérsias" que será publicado nos dois números seguintes. Haverá um limite de 4 páginas da Revista para este Fórum, pelo que os comentários enviados poderão ter de ser editados.

#### **f) Casos Clínicos**

São relatos de Casos, de preferência raros, didáticos ou que constituam formas pouco usuais de apresentação. Não deverão exceder as 1800 palavras, duas ilustrações e cinco referências bibliográficas.

#### **g) Nota Prévia**

São comunicações breves, pequenos trabalhos de investigação, casuística ou observações clínicas originais, ou descrição de inovações técnicas em que se pretenda realçar alguns elementos específicos, como associações clínicas, resultados preliminares apontando as tendências importantes, relatórios de efeitos adversos ou outras associações relevantes. Apresentadas de maneira breve, não deverão exceder as 1500 palavras, três ilustrações e cinco referências bibliográficas.

#### **h) Cartas ao Editor**

O seu envio é fortemente estimulado pelos Editores.

Devem conter exclusivamente comentários científicos ou reflexão crítica relacionados com artigos publicados na Revista nos últimos 4 números. São limitadas a 900 palavras, um quadro/figura e seis referências bibliográficas. Os Editores reservam-se o direito de publicação, bem como de a editar para melhor inserção no espaço disponível. Aos autores dos artigos, que tenham sido objeto de carta ou cartas aos editores, será dado o direito de resposta em moldes idênticos.

#### **i) Imagens para Cirurgias**

Esta secção do destina-se à publicação de imagens (clínicas, radiológicas, histológicas, cirúrgicas) relacionadas com casos cirúrgicos. O número máximo de figuras e quadros será de 5. As imagens deverão ser de muito boa qualidade técnica e de valor didático. O texto que poderá acompanhar as imagens deverá ser limitado a 100 palavras.

#### **j) Outros tipos de Artigos**

Ainda há, dentro dos tipos de artigos a publicar pela Revista, outras áreas como "História e Carreiras", "Selected Readings" e os "Cadernos Especiais", podendo os Editores decidir incluir outros temas e áreas. De modo geral os textos para estas áreas de publicação são feitos por convite dos Editores podendo, contudo, aceitar-se propostas de envio. A Revista Portuguesa de Cirurgia tem também acordos com outras publicações congêneres para publicação cruzada, com a respetiva referência, de artigos que sejam considerados de interesse pelos respetivos Editores;

os autores devem tomar atenção a que essa publicação cruzada fica automaticamente autorizada ao publicarem na Revista Portuguesa de Cirurgia.

### **Estrutura dos Trabalhos**

Todos os trabalhos enviados devem seguir estrutura científica habitual com Introdução, Material e Métodos, Resultados, Discussão e Conclusões a que se seguirá a listagem de Referências Bibliográficas, de acordo com os diversos tipos de trabalhos. No caso de o trabalho se basear em material como questionários ou inquéritos, os mesmos devem ser incluídos e todo o material usado na metodologia deve estar validado.

Os Artigos de Opinião e de Revisão também deverão ter resumo e palavras-chave.

## **Condições para Submissão**

Como parte do processo de submissão, os autores são obrigados a verificar a conformidade da submissão em relação a todos os itens listados a seguir. As submissões que não estiverem de acordo com as normas serão devolvidas aos autores.

1. A contribuição é original e inédita e não se encontra sob revisão ou para publicação por outra revista. Caso contrário, deve-se justificar em "Comentários ao Editor".
2. Os ficheiros para submissão encontram-se em formato Microsoft Word, OpenOffice ou RTF (desde que não ultrapassem 6 MB)
3. URLs para as referências foram fornecidas quando disponíveis.
4. O texto está em espaço duplo; usa uma fonte de 12-pontos; emprega itálico em vez de sublinhado (exceto em endereços URL); as figuras e tabelas estão inseridas no texto, não no final do documento na forma de anexos.
5. O texto segue os padrões de estilo e requisitos bibliográficos descritos em Instruções para Autores, na secção Sobre a Revista.
6. Em caso de submissão a uma secção com revisão por pares (ex.: artigos), as instruções disponíveis em Assegurando a Revisão Cega por Pares foram seguidas.

## **Processo de Revisão por Pares**

Todos os artigos enviados para publicação, serão submetidos a revisão científica por pares com dupla ocultação.

Os artigos realizados a convite dos Editores não serão sujeitos a revisão por pares devendo, no entanto cumprir as normas de publicação da Revista.

O parecer dos revisores levará a que os artigos submetidos sejam:

Aceites sem modificações.

Aceites após correções ou alterações sugeridas pelos revisores ou pelo Conselho Editorial e aceites e efectuadas pelos autores.

Recusados.

As cópias dos trabalhos enviados com o pedido de publicação serão enviadas, de forma anónima, a 3 revisores, que se manterão também anónimos, escolhidos pelo Editor Científico e que receberão os artigos sob a forma de "informação confidencial", sendo, na medida do possível, "apagadas" electronicamente do texto referências que possam identificar os autores do trabalho, não alterando o sentido do mesmo.

Somente os trabalhos que cumpram todas as regras editoriais serão considerados para revisão. Todos os trabalhos que não cumpram as regras serão devolvidos aos autores com indicação da(s) omissão(ões). A apreciação dos trabalhos é feita segundo regras idênticas para todos e dentro de prazos claramente estipulados. O autor responsável pelos contactos será notificado da decisão dos Editores. Somente serão aceites para publicação os trabalhos que cumpram os critérios mencionados, seja inicialmente, por aceitação dos Revisores, seja após a introdução das eventuais modificações propostas **(os autores dispõem de um prazo de 4 semanas para**

**estas alterações).** Caso estas modificações não sejam aceites o trabalho não será aceite para publicação.

O quadro de Revisores está estabelecido pelos Editores, por sugestão do Editor-Chefe e do Editor Científico, sendo constituído pelos membros do Conselho Científico e, sempre que justificado por cirurgições portuguesas com dedicação e experiência reconhecida na área principal do trabalho em questão.

## Política de Acesso Livre

Esta revista oferece acesso livre imediato ao seu conteúdo, seguindo o princípio de que disponibilizar gratuitamente o conhecimento científico ao público proporciona maior democratização mundial do conhecimento.

## Declaração de Direito Autoral

Para permitir ao editor a disseminação do trabalho do(s) autor(es) na sua máxima extensão, o(s) autor(es) deverá(ão) assinar uma Declaração de Cedência dos Direitos de Propriedade (Copyright). O acordo de transferência, (Transfer Agreement), transfere a propriedade do artigo do(s) autor(es) para a Sociedade Portuguesa de Cirurgia.

Se o artigo contiver extratos (incluindo ilustrações) de, ou for baseado no todo ou em parte em outros trabalhos com copyright (incluindo, para evitar dúvidas, material de fontes online ou de intranet), o(s) autor(es) tem(êm) de obter, dos proprietários dos respetivos copyrights, autorização escrita para reprodução desses extratos do(s) artigo(s) em todos os territórios e edições e em todos os meios de expressão e línguas. Todas os formulários de autorização devem ser fornecidos aos editores quando da entrega do artigo.

## Política de Privacidade

Os nomes e endereços fornecidos nesta revista serão usados exclusivamente para os serviços prestados por esta publicação, não sendo disponibilizados para outras finalidades ou a terceiros.

ISSN: 2183-1165